Aus der Universitäts-Frauenklinik Heidelberg
Stellv. Direktor: Professor Schultze-Rhonhof

Lane Medical Library

Über das Sklerem und seine Abgrenzung gegen ähnliche Krankheitsbilder beim Neugeborenen

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde einer Hohen Medizinischen Fakultät der Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg

Vorgelegt von
Philip Bond, New-York

Heidelberg 1934 — Vereinsdruckerei Heidelberg A.-G.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg

Der Referent: Prof. Dr. Schultze-Rhonhof
Der Dekan: Prof. Dr. C. Schneider

1934

Über das Sklerem und seine Abgrenzung gegen ähnliche Krankheitsbilder beim Neugeborenen.

Das Sclerema neonatorum ist eine seltene und noch zum größten Teil ungeklärte Krankheit. Symptomatologisch erweist es manche Aehnlichkeiten mit dem Sklerödem einerseits, und mit der sogenannten Sklerodermie (neuerdings Adiponecrosis subcutanea neonatorum genannt) andererseits, und sie werden deswegen häufig verwechselt oder identifiziert. In der englischen Literatur, zum Beispiel, sind viele Fälle unter dem Namen Sclerema neonatorum beschrieben worden, die, nach der deutschen Nomenklatur, in die Gruppe Sklerem, bezw. Adiponecrosis subcutanea getrennt werden. (Hodder, Gray, Harrison, Kohnstam und Herbert, Millhof, Wylie, Harrison und Thursfield.) Von diesen scheint nur der Fall von Hodder in die Gruppe des Sklerems zu gehören. Wylie will den Unterschied treffen, indem er seinen Fall mit dem Ausdruck „Pseudo Sclerema" bezeichnet. In der norwegischen Literatur beschreibt Brinchmann ebenfalls einen Fall von Adiponecrosis subcutanea unter dem Namen Sklerem.

Sklerödem wird auch häufig mit Sklerem identifiziert, teils absichtlich, teils unabsichtlich. Obwohl sehr viele Aehnlichkeiten bestehen ,ist die Aetiologie noch nicht genügend geklärt, um Anhaltspunkte zu geben, die es gestatten, beide als identisch zu betrachten. Einige Autoren (Geiser, Eckstein) sind der Meinung, daß es fließende Uebergänge gibt; andere (Luithlen, Esch cit. von Rupilius) meinen, daß es Kombinationen von beiden geben kann.

Das Sclerema neonatorum kommt vor, außer bei dem intoxizierten Säugling, was in dieser Arbeit getrennt behandelt wird, bei Neugeborenen innerhalb der ersten Lebenstage, seltener angeboren. Daß es nur bei größeren Frühgeburten oder gut entwickelten. ausgetragenen Kindern mit reichem Fettpolster vorkommt (Yllpö, Eckstein), wobei der Reichtum des Fettpolsters eine ausschlaggebende Rolle spielen soll, konnte nicht immer bestätigt werden, da es sich in mehreren Fällen um unreife Kinder, ja sogar um sehr untergewichtige Frühgeburten gehandelt hat. Dagegen sind Geburtsanomalien auffallenderweise regelmäßig vorhanden, insbesondere abnorme Lagen, Placenta praevia und Zwillingsgeburten (Bauer, Hodder, Preter-Lamoral, eigene Fälle). Erkrankungen der Mutter sind auch nicht selten und werden noch später besprochen werden.

Den Veränderungen selbst kann ein kurzes Prodromalstadium vorausgehen, mit Appetitlosigkeit,. Apathie, Somnolenz und anderen allgemeinean Symptomen. Unter Verschlechterung des All-

gemeinbefindens treten dann die Veränderungen auf, zuerst an den Unterextremitäten, um sich in schweren Fällen über den Rumpf, das Gesäß, die Oberextremitäten und das Gesicht auszubreiten. Am stärksten werden die unteren Extremitäten befallen, besonders die Außenseite der Oberschenkel und die Waden. Die oberen Extremitäten und das Gesicht sind seltener beteiligt und zeigen die Veränderungen in viel schwächerem Grad. Verschont bleiben die Knöchel, Kniee und die Genitalgegend. Die Veränderungen sind diffus und annähernd symmetrisch. Die Haut über den betroffenen Partien ist glatt und glänzend; in der Farbe meistens blaß oder marmoriert, seltener livid. Sie ist bretthart und läßt sich weder in Falten abheben noch eindellen. Die befallenen Glieder sind starr; auch passive Bewegungen sind schwer ausführbar und schmerzhaft. Das Allgemeinbefinden ist auf das tiefste beeinflußt. Die Kinder sind benommen; es bestehen Untertemperaturen. Wenn es nicht gelingt, das Allgemeinbefinden zu heben, dann sterben die Kinder innerhalb von wenigen Tagen an interkurrenten Infektionen. Jedoch kommen Heilungen gelegentlich vor, und mit der Erholung des Allgemeinbefindens, besonders der Temperatur, bilden sich die Hautsymptome sehr rasch zurück, meistens innerhalb von 2 Wochen ohne Veränderungen zu hinterlassen.

Die Therapie ist also rein symptomatisch und hat sich mit der Hebung des Allgemeinbefindens zu befassen. Wärmezufuhr durch Couveusen, Glühlampen oder ähnliche Vorrichtungen, eventuell heiße Bäder sind von großem Nutzen gegen die Untertemperaturen. Muttermilch ist unentbehrlich, doch muß diese manchmal infolge Saugschwierigkeiten mit der Sonde gefüttert werden. Gegen Herzschwäche ist Coffein per os oder intramuskulär zu geben. Massage wird von verschiedenen Autoren empfohlen.

Pathologisch-anatomische Berichte liegen nur spärlich vor. Außer den charakteristischen Veränderungen der interkurrenten Infektion scheint das Fettgewebe an den betroffenen Stellen vollkommen ausgetrocknet (Rupilius). Luithlen fand histologisch entweder nichts Pathologisches oder eine Kachexie der Haut mit Resorption des Fettes und scheinbarer Zunahme des Bindegewebes.

Als Ursache der Verhärtung nehmen die meisten Autoren eine Erstarrung des Fettes durch die Untertemperaturen an. Nach Lange und Knöpfelmacher (cit. von Yllpö) enthält das Fettgewebe des Neugeborenen oder Frühgeborenen nur 43,4 Prozent Oelsäure gegenüber 65 Prozent bei älteren Kindern und Erwachsenen. Der Gehalt an Palmitin- und Stearinsäure ist dementsprechend erhöht. Letztere sind gesättigte Säuren und haben einen verhältnismäßig hohen Schmelzpunkt im Gegensatz zu der Oelsäure, die

eine ungesättigte Säure mit einem niederen Schmelzpunkt ist. Durch diese abweichende Zusammensetzung liegt der Erstarrungspunkt des Fettes schon zwischen 35—30 Grad C. und es kommt bei Untertemperaturen zum Erstarren des Fettes. Channon und Harrison finden, in Uebereinstimmung damit, daß der Jodwert des subkutanen Fettgewebes von der Geburt bis zum 8. bis 12. Lebensmonat ständig zunimmt, während dessen Schmelzpunkt in dieser Zeit dauernd abnimmt.

Ob das Fett des sklerematösen Neugeborenen eine andere chemische Zusammensetzung hat als beim normalen Neugeborenen, ist nicht klar. Chen konnte keine Unterschiede im Schmelzpunkt, Jodzahl, Verseifungszahl, Acetylzahl, Calcium- und Phosphorgehalt fesstellen. Channon und Harrison dagegen fanden einen viel höheren Schmelzpunkt und einen deutlich niedrigeren Jodwert als in der Norm. Verwechslungen mit der Adiponecrosis subcutanea neonatorum, wie oben erwähnt wurde, sind aber hier nicht auszuschließen.

Andere Aetiologien sind auch angenommen worden. Grimaldi beschreibt 2 Fälle mit Hypertrophie des Thymus und Demel beschreibt einen Fall unter dem Bild einer Polymyositis, wobei nach seiner Ansicht auch die innersekretorischen Drüsen eine Rolle spielen sollen.

Bei dem **Sklerem des intoxizierten Säuglings** dagegen liegt die Sache etwas anders, und wenn man es von dem Sclerem neonatorum streng unterscheidet, läßt sich viel Streit vermeiden. Obwohl symptomatologisch viele Aehnlichkeiten bestehen, kommen hier keine Untertemperaturen vor; im Gegenteil, sehr oft ist Fieber vorhanden (Finkelstein und Sommerfeld, Finkelstein und Meyer, Birk). Also muß man hier einen anderen Mechanismus als Erklärung für die Starre annehmen. Löffler findet zwar eine Vermehrung des Bindegewebes bezw. der elastischen Fasern, aber er will das nicht als die ausschließliche Ursache betrachten, denn sie ist manchmal so geringfügig, daß sie nicht ohne weiteres auffällt. Außer Hyperämie und Kapillarenerweiterung im Fettgewebe konnte er keine sonstigen Veränderungen in der Struktur und Anordnung der Haut oder des Fettgewebes feststellen. Daß sich die Hypertrophie in kürzester Zeit ausbilden muß, um den Symptomen zu entsprechen, sei nicht auffallend, denn es kommt beim jungen Kind auch bei anderen Krankheiten wie z. B. bei eitriger Peritonitis zu sehr rascher Bindegewebsvermehrung. Damit ist er der Ansicht, daß es sich hier um eine akute, echte Sklerodermie handelt (nicht die sogenannte Sklerodermie oder Adiponecrosis subcutanea!).

Manche Autoren sprechen hier von einem „Austrocknungszustand" (Yllpö, Finkelstein und Sommerfeld, Eckstein), und in der

Tat hat Heymann eine Störung in dem Wasserstoffwechsel im sklerematösen Gewebe (Cutis und Subcutis) feststellen können. Er fand dabei, daß das Gewebe weniger fähig ist Wasser aufzunehmen als normales Gewebe, und daß diese Aufnahme nicht, wie beim normalen Gewebe, von der Konzentration der umspülenden Lösung abhängig ist. Er faßt es also als eine Störung im kolloidchemischen Haushalt des Gewebswassers des Bindegewebes auf. Diese Tatsache, zusammen mit der von Löffler beschriebenen Hypertrophie des Bindegewebes, ist als Erklärung der Hauterscheinung vorgeschlagen worden.

Differentialdiagnostisch kommen noch außer dem eben besprochenen Säuglingssklerem das Skleroedema neonatorum und die Adiponecrosis subcutanea neonatorum in Betracht.

Das **Sklerödem** ist, wie schon einleitend gesagt wurde, dem Sclerema neonatorum sehr ähnlich. Es kommt ebenso selten vor, und nur wenig Fälle sind in der Literatur beschrieben worden. Befallen werden schwächliche Neugeborene und Frühgeburten; nach Geiser sind außerdem noch kongenital herzkranke und nephritische Kinder, sowie Kinder mit hereditärer Tuberkulose oder Lues besonders disponiert. Als auslösende Momente sind von ihm Ikterus, Soor, Magendarmerkrankungen, Nabelinfarkt und ungenügende Warmhaltung angegeben worden. Geburtsanomalien sind auch sehr oft vorhanden, besonders Zwillingsgeburten und Steißlagen. Nephritis und Myxödem der Mutter sollen auch die Kinder zu Sklerödem disponieren (Geiser). Auch hier ist Yllpö der Meinung, daß es nur bei Kindern mit reichem Fettpolster auftreten soll, und deswegen bei Frühgeburten seltener vorkommt. Die Fälle von Geiser jedoch zeigen das Gegenteil; von den acht sicher diagnostizierten Fällen ist nur ein Kind schwerer als 3000 gr., 5 dagegen wiegen zwischen 2000 und 2500, und 2 wiegen 1740 bezw. 1450 gr. In vier Fällen handelt es sich also um Frühgeburten.

Wenn das Sklerödem nicht angeboren ist (der Fall von Johannessen), dann läßt sich oft ein kurzes Prodromalstadium erkennen. Es besteht dabei Appetitlosigkeit, Apathie, oberflächliche Atmung und andere Symptome allgemeiner Natur, wobei noch die Abnahme der Urinsekretion zu erwähnen wäre. Zuerst treten Oedeme auf, die anfangs ganz weich sind und bei voller Ausbildung von Teigigkeit bis zu Bretthärte in ihrer Konsistenz variieren können. Fingerdruck erzeugt eine Delle, die lange Zeit bestehen bleiben kann. Am meisten machen sich die Veränderungen zuerst an den unteren Extremitäten bemerkbar, seltener zuerst an den Wangenknochen. Füsse, Waden und Oberschenkel werden dabei betroffen und in manchen Fällen werden die Glieder in einer rechtwinklig abgebogenen Kontrakturstellung ge-

halten. Fortschreitend, kommt es in schwereren Fällen zu gleichen Veränderungen an der Bauchhaut, an Armen, Händen und Gesicht. Im Gegensatz zum Sklerem können Penis und Scrotum hier auch mitbeteiligt sein (Geiser). Brust, Knöchel und Augenlider bleiben oft dabei geschont. Die Haut über den betroffenen Stellen ist blaß, glänzend und gespannt. Bei Frühgeborenen ist sie, manchmal cyanotisch, bei Ausgetragenen mehr wachsartig. Untertemperaturen sind vorhanden und das Allgemeinbefinden ist sehr beeinträchtigt. Auf Stich in die betroffenen Partien entleert sich eine klare Flüßigkeit, die nach Finkelstein sehr eiweißreich ist und die Eigenschaften des Serums besitzt.

Die Prognose ist, wie beim Sklerem, nach der Schwere der Allgemeinsymptome zu beurteilen, gewöhnlich ernst. Doch kommen Heilungen mit der Besserung des Allgemeinbefindens gelegentlich vor, und dann verschwinden die Hautsymptome innerhalb von 2—3 Wochen.

Pathologisch-anatomisch ist der Befund ebenso unzulänglich wie beim Sklerem. Finkelstein und Meyer konnten eine seröse Durchtränkung des Unterhautzellengewebes und der Muskulatur an den betreffenden Stellen feststellen, aber nähere histologische Beschreibungen liegen nicht vor.

Aetiologisch ist diese seltene Krankheit noch nicht geklärt. Die meisten Autoren neigen zu der Ansicht, daß es sich hier um eine Gefäßerkrankung handelt; aber über die Ursache dieser Erkrankung gehen die Meinungen auseinander. Yllpö beschuldigt die durch Untertemperaturen hervorgerufene Kapillarlähmung; Johanessen, da es sich in seinem Fall um eine Zwillingsgeburt gehandelt hat, denkt in Anlehnung an Luithlen an Stase und folgende Gefäßschädigung durch den Druck des anderen im Hydramnion liegenden Kindes verursacht. Da hier ein Hydramnion vorhanden war, lehnt er die Möglichkeit einer endokrinen Störung nicht ab, die in ähnlicher Weise die Endothelien der Gefäße geschädigt haben soll, wie die des Hydramnionsackes. Am auffallendsten ist aber die Erklärung Geisers; er meint, daß es infolge der eigenartigen Zusammensetzung des Neugeborenenfettes, wie schon oben beim Sklerem erwähnt, zu Erstarrung des Fettes durch die Untertemperaturen kommt, mit darauffolgenden Zirkulationsstörung. Er nimmt also denselben Mechanismus wie beim Sklerem an, nur daß hier noch Zirkulationsstörungen infolge der Starre hinzukommen.

Gegenüber dem Sklerem ergeben sich also drei Unterschiedspunkte.

1. Obwohl die Haut hart ist, ist sie eindellbar; die Delle bleibt eine Zeitlang bestehen.

2. Das Vorhandensein einer serumartigen Oedemflüssigkeit im Unterhautzellgewebe.
3. Genital-Oedeme können vorkommen.

Bei der **sog. Sklerodermie** oder besser genannt **Adiponecrosis subcutanea neonatorium** bezw. subkutane Fettgewebsnekrose handelt es sich dagegen um eine gutartige Krankheit. Nach der Zahl der beschriebenen Fälle scheint sie nicht allzuselten vorzukommen, und mehrere Fälle sind ausführlich beschrieben worden. Da es sich hier auch zu einer Verhärtung der Haut kommt, ist es oft mit dem Sclerema neonatorum identifiziert worden. Aber es besteht eine Reihe von Tatsachen, die diese Krankheiten voneinander klar unterscheidet.

Es kommt vor, und zwar in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle, bei Kindern mit großem Geburtsgewicht (Bernheim-Karrer). Häufig sind es Kinder von dicken Müttern oder von nicht mehr ganz jungen Erstgebärenden. Das Wesentliche dabei ist, daß die Geburten, auch wenn sie spontan verlaufen, sehr schwer und langdauernd sind. Oft müssen sie mittels der Zange beendet werden. Die Kinder sind oft asphyktisch geboren und werden erst durch kräftige Wiederbelebungsversuche ins Leben gerufen. Die Krankheit kommt nie bei Frühgeburten vor, und selten handelt es sich um unreife Kinder (Ein Fall von Dolinsek und Ermenc). Abnormale Lagen zeigen sich auch hier, aber verhältnismäßig seltener.

Die Veränderungen kommen so gut wie nie angeboren vor. Nur ein solcher Fall ist bis jetzt in der Literatur beschrieben worden (Eggert, cit. von Lemez). Sie kommen meistens auch nicht in den ersten Lebenstagen vor, sondern es vergeht mindestens eine Woche, bis sie sich bemerkbar machen. Oefters beginnen die Veränderungen erst nach 2 oder 3 Wochen, seltener fangen sie schon am fünften oder am sechsten Lebenstag an. In einem Fall von Cruse (cit. von Mayerhofer) sind sie schon am ersten Tag aufgetreten. Jedoch, nach Bernheim-Karrer, sind die Schädigungen des Gewebes, die die Veränderungen hervorrufen, schon unmittelbar nach der Geburt mikroskopisch nachweisbar.

Wenn keine interkurrenten Infekte vorliegen, ist das Allgemeinbefinden überhaupt nicht beeinflußt, und ernstliche Prodromalsymptome fehlen ganz. Manchmal sieht man kurz zuvor, daß die Haut über den Stellen, die später hart werden, etwas verfärbt ist. Der Lokalisation nach sind vier Stellen zu erwähnen, an denen die Veränderungen zuerst auftreten;

1. Am Rücken: an der Scapula, oder in der Nähe vom oder am Gesäß. Die Verhärtung kann sich über die Brust und den Bauch ausbreiten.
2. Im Gesicht — an den Wangen und am Kinn.

3. An der Außenseite der Oberarme und an den Schultern („epaulettenförmig").
4. An den Oberschenkeln.

Von diesen vier Stellen ist der Rücken am häufigsten zuerst betroffen. Es kann manchmal zu gleichzeitigem Auftreten an mehreren Stellen kommen. Die Geburtslage kann, aber braucht nicht den Sitz der Veränderung zu bestimmen Symmetrie ist in der Regel vorhanden, und Bernheim-Karrer führt das auf die Tatsache zurück, daß symmetrische Körperteile den Geburtsweg zu gleicher Zeit passieren und denselben Druck erfahren. Wenn es sich um eine Zangengeburt gehandelt hat, oder wenn Schlagen und Klopfen bei Wiederbelebungsversuchen angewandt wurden, entwickeln sich die Veränderungen in den dadurch angegriffenen Stellen.

Anfangs sieht man an den betroffenen Stellen kleine, harte Knoten. Sie werden allmählich größer und die Haut über ihnen wird livid oder rötlich verfärbt. Plötzlich entstehen an anderen, weitentfernten Stellen ähnliche Veränderungen, so daß schon manchmal der Verdacht einer Sepsis oder einer Systemerkrankung erweckt wurde. Durch Konfluenz mehrerer solcher Stellen können große Teile des Körpers befallen werden. Die Haut über den erkrankten Stellen ist etwas über das Niveau erhaben, verfärbt und schmerzempfindlich. Sie läßt sich nicht in Falten abheben noch eindellen. Dermographie ist meistens vorhanden. Die Veränderungen sind scharf abgrenzbar und unterfaßbar; es fühlt sich manchmal so an, als ob „eine Gummiplatte in die Haut eingelagert wäre" (Meyer). Obwohl große Körperregionen von der Härte eingenommen werden können, so bleibt das Allgemeinbefinden doch gut. Es bestehen keine Untertemperaturen, und wenn keine Komplikationen vorliegen, ist auch kein Fieber festzustellen. Die Zeit, in der sich die Verhärtung voll ausbildet, ist unterschiedlich; sie kann sich über mehrere Wochen erstrecken. Wenn die Verhärtung einmal voll entwickelt ist, dann bleibt sie noch eine Zeitlang bestehen. Dann, auch ohne Therapie, beginnt die Resorption, die durchschnittlich 12—20 Wochen dauern kann. Es bleiben keine Merkmale der Krankheit zurück. (Allerdings ein Fall mit hinterbleibender Atrophie ist von Pollitzer beschrieben worden, aber er ist bis jetzt der einzige). Die Prognose ist also gut, wenn keine Komplikationen sich hinzugesellen.

Therapeutisch sind verschiedene Maßnahmen vorgeschlagen worden; Massage, Wärme, Oeleinreibungen, Röntgenbestrahlung (Skeer) u. s. w., aber sie beschleunigen die Heilung nicht wesentlich, und man kann sie als unnötig betrachten. Natürlich muß dafür gesorgt werden, daß die Kinder die beste Pflege erhalten, um Komplikationen durch andere Krankheiten zu vermeiden.

Mikroskopisch zeigt die Krankheit ein sehr charakteristisches

Bild, das schon von vielen Autoren beschrieben worden ist. (Carol und van der Zande, Gray, Harrison, Jaffé, in der Arbeit von Keilmann, Bernheim-Karrer, Harrison und Mc Nee, und andere). Die äußeren Hautschichten zeigen keine Veränderungen, außer einer mäßigen Hypertrophie des subkutanen Bindegewebes. Die Hauptveränderungen sind im subkutanen Fettgewebe lokalisiert. Die Septen zwischen den Fettzellen sind hypertrophisch und gequollen und werden von einem zellreichen Gewebe eingenommen. Darin befinden sich jugendliche Fettzellen, Fibroblasten, kleine Rundzellen, Leukocyten, und Fremdkörperriesenzellen. Anfangs sind die Riesenzellen vereinzelt, die Leukocyten reichlich vorhanden, aber mit dem Fortschritt der Krankeit nehmen die ersteren zu, die Leukocyten dagegen ab. In den Fettzellen, die an der Peripherie des Läppchens liegen, werden diese charakteristischen Veränderungen zuerst bemerkbar; doch wird der zentrale Teil fast überhaupt nicht betroffen. Hier findet man, daß der Inhalt der Fettzellen entweder aus strukturlosen Massen, die sich schwächlich mit Eosin färben, oder aus zahlreichen, feinen Krystallnadeln besteht. Diese Krystalle, die als Fettsäurekrystalle aufgefaßt werden, findet man häufig im Innern der ebengenannten Riesenzellen. Die amorphen Massen weisen oft Verkalkungsprozesse auf.

Es ist also hier zu einer chemischen Zusammensetzung des Fettes gekommen, auf deren Reiz das Gewebe sowohl mit Fremdkörperriesenzellen und anderen Reaktionszellen, als auch mit jugendlichen Fettzellen geantwortet hat.

Für die Entstehung dieser chemischen Zersetzung ist ein Trauma verantwortlich gemacht worden, sei es bei langdauernden und schwierigen Geburten oder bei Zangenextraktionen und Wiederbelebungsversuchen. Van Dongen will bei ausgedehnten Fällen auch den Druck der Uteruswand dazu rechnen. Obwohl die Symptome erst später auftreten, konnte Bernheim-Karrer, wie oben erwähnt wurde, schon gleich nach der Geburt Veränderungen im Fettgewebe histologisch nachweisen. Er fand an den betroffenen Stellen daß das Fettgewebe ödematös verändert ist, sowie auch das Bindegewebe der Subkutis. Das Fett selbst färbt sich nicht gleichmäßig oder hat seine Färbbarkeit verloren. Die Nekrose erscheint erst später, und mit ihr entwickelt sich das klinische Bild.

Er will ihre Genese durch zwei Möglichkeiten erklären: entweder durch das Freiwerden eines Ferments oder dadurch, daß der vermehrte Gallenfarbstoffgehalt des Neugeborenenblutes die Lipasen aktiviert, und auf diese Weise das Fett spaltet.

Die Krystalle haben einen hohen Schmelzpunkt (Kohnstam und

Herbert) und bestehen wahrscheinlich aus Tripalmitin. Wie schon oben erwähnt, ist das flüssige Fett (Olein) geringer, aber die festen Fette (Palmitin und Stearin) sind reichlicher vorhanden als beim Erwachsenen. Gray nimmt also an, daß es auch ohne Untertemperaturen zum Ausfallen und Krystallisieren der festen Fette kommen kann, wenn dieser Schwund des flüssigen Fettes eine gewisse Grenze überschritten hat.

Als Lemez die lokale Wirkung der Kälte bei Neugeborenen untersuchte, mittels der Kelenspray, fand er, daß das Fettgewebe mit einem ganz ähnlichen Bild reagierte. Cruse (cit. von Mayerhofer) sah ebenfalls das Auftreten einer subkutanen Fettgewebsnekrose nach stärkerer Abkühlung. Man dürfte also wohl annehmen, daß auch die Kälte, neben den anderen Momenten, als ätiologischer Faktor in Frage kommen kann.

Differntialdiagnostisch ist diese Krankheit leicht von dem Sclerema neonatorum zu unterscheiden. Die wichtigsten Unterschiede sind:

Das Vorkommen — Bei ausgetragenen, eher übergewichtigen Kindern, häufig Zangengeburten oder Wiederbelebten, während bei Sklerem vorzugsweise Frühgeburten und Untergewichtige betroffen werden.

Der Beginn — Das Leiden kommt nicht angeboren vor. Meistens vergeht eine Woche bis zur Ausbildung der Symptome.

Lokalisation — Kann mit dem Sklerem übereinstimmen; kommt aber öfters am Rücken und am Oberkörper vor.

Symptome und Verlauf — Haut verfärbt, Verhärtungen cirkumskript, langdauernder Verlauf; beim Sklerem Haut blaß, Verhärtungen diffus, rascher Verlauf.

Allgemeinbefinden gut, trotz schwerster Ausdehnung der Verhärtung, keine Untertemperaturen, Prognose gut. Beim Sklerem das Gegenteil.

Heilung — In mehreren Monaten; beim Sklerem in 2 Wochen.

In der Heidelberger Frauenklinik sind in den letzten fünfzehn Jahren 5 Fälle von Sclerema neonatorum vorgekommen. Alle zeigen die charakteristischen Veränderungen, wie sie oben erwähnt wurden. In einem Fall handelt es sich um eine Zwillingsgeburt, wobei beide Kinder an Sklerem erkrankten.

Fall 1.

Frau A. S., 38 Jahre alt, 9 para. Rachitische Anamnese, obwohl jetzt keine Zeichen der Rachitis vorhanden sind. T. B. belastete Familie. Leidlicher, eher schlechter Ernährungszustand. Oedeme, Varizen vorhanden.

Vorherige Schwangerschaften — alle ausgetragen, ohne besonderen Befund.

Jetzige Schwangerschaft — Placenta praevia lateralis, starke Blutungen, Wehenschwäche.

Geburtsverlauf — Während der Geburt Temperaturen bis 38,4 Grad; ging nach Chinin herunter. Wendung auf den Fuß und Extraktion.

Kind — Frühgeburt (im 7.—8. Monat), männlich, 1500 Gramm, 43 cm lang. Unreif. Infolge Saugschwierigkeiten wird es mit abgepumpter Frauenmilch mit dem Löffel ernährt, 10 gr. pro Mahlzeit. Am dritten Lebenstag tritt ein Ikterus auf, am 5. Tag entwickelt sich ein ausgedehntes Sklerem an den Beinen und am Gesäß. Exitus am nächsten Tag.

Obduktionsbefund — Ikterus neonatorum, Sclerema neonatorum, croupöse Pneumonie mit verstreuten Eiterherden. Blutige Imbibition des Herzens und der Lungen. Offener Ductus Botalli. Fehlen des Descensus testiculorum. Dystopie der linken Niere. Lanugohaar.

Fall 2 und 3.

Frau E. S., 25 Jahr alt, 3 para. Konstitutionell minderwertig, mittelkräftig, leichte Knöchelödem, systolischefl Geräusch über der Herzspitze, Albuminurie. Hat vor 18 Monaten eine Grippe mit cerebralem Charakter durchgemacht. Nach 2 Monaten hat der Nervenarzt außer einer Postencephalitis ein Lues cerebi feststellen können. Einen Monat später Spontangeburt eines Kindes mit Hautausschlägen spezifischer Art. Jetzt bestehen noch Starre der mimischen Muskulatur, reflektorische Pupillenstarre, entrundete Anisokorie, Facialisparese.

Vorhergehende Schwangerschaften — Außer der ebenerwähnten ausgetragenen Geburt 1 Fehlgeburt im 6. Monat.

Diese Schwangerschaft — Zwillinge. Beide Kinder in Hinterhauptslagen.

Geburtsverlauf — Spontan.

Erstes Kind — Frühgeburt, männlich, 2200 gr., 48 cm lang. Am zweiten Tag tritt eine auffallende Starre des ganzen Körpers auf. Ausgebreitetes Sklerem. Gleichzeitiger Ikterus. Am 9. Tag wird der Säugling cyanotisch, später bleich. Exitus.

Zweites Kind — Männlich, 2300 gr., 48 cm lang. Sklerem am Oberschenkel, Ikterus. Am neunten Tag greift das Sklerem auf den Rumpf über. Nach der Kinderklinik verlegt.

Befund — Kleines, untergewichtiges Kind. Moribund, tiefe Cyanose, starke Untertemperaturen (auf 2 Glühlampen nicht über 34 Grad rectal). Sehr starkes und ausgebreitetes Sklerem von den Füßen bis zum Thorax besonders an beiden Oberschenkeln an der Vorderseite, links mehr als rechts. Haut fühlt sich kühl

an. Stark ausgeprägtes Lidödem. Rhagaden an den Mundwinkeln. Leber palpabel.

Diagnose — Sclerema neonatorum. Frühgeburt.

Therapie — Heißes Bad, Wärmezufuhr durch 2 Glühlampen. Frauenmilchernährung.

Verlauf — Zunehmende Cyanose, verfallenes Aussehen. Das Kind nimmt Nahrung zu sich in Portionen von 20 gr., ohne zu erbrechen. Exitus am Tag der Einlieferung.

Sektionsbefund — Todesursache: Beiderseitige Pneumonie. Frühgeburt im achten Schwangerschaftsmonat. Eitrige Rhinitis mit Exkoriationen der Nasenspitze. Bronchitis beiderseits, mit Bronchiolitis purulenta. Beiderseits Bronchopneumonie mit subpleuralen Blutungen. Feuersteinleber, Osteochondritis syphilitica? Riß in der linken Hälfte des Tentorium cerebelli. Zerrung der oberflächlichen Lamella der rechten Hälfte. Blutungen zwischen den Blättern des Tentoriums. Blut in der Kopfschwarte über dem linken Scheitelbein. Mangelnder Descensus testiculorum. Allgemeine Anämie.

Fall 4.

Frau E. G., 33 Jahre alt, 3 para. Anamnese O. B., vielleicht Rachitis, da sie erst mit 2 Jahren laufen gelernt hat . Leidlich guter Körperzustand. Systolisches Geräusch über der Herzspitze, sonst O B.

Vorhergehende Schwangerschaften — Ohne Befund.

Diese Schwangerschaft — Hydramnion, Placenta praevia lateralis mit Blutungen schon vor 3 Wochen. Zweite Schädellage.

Geburtsverlauf — Metreuryse, Wendung in Steißlage, Extraktion.

Kind — männlich, 3350 gr., 50 cm lang. Ikterus, Sklerem an den Oberschenkeln, die zunehmen. Am dritten Tag nach der Kinderklinik verlegt.

Befund — Normal entwickelter, kräftiger Neugeborener. Unterhautzellgewebe an beiden Oberschenkeln und rechten Unterschenkel, sowie am Unterbauch, verhärtet. Temperatur 35 Grad.

Therapie — Wärme, Frauenmilchernährung.

Verlauf — Am vierten Tag hat sich die Temperatur schon bis 37 Grad erholt. Am fünften Tag fing das Sklerem an zurückzugehen. Das Allgemeinbefinden war gut. Am zehnten Tag ist das Kind entlassen worden mit nur noch ganz kleinen, verhärteten Partien.

Fall 5.

Frl. E. W., 36 Jahre alt, 1 para. Anamnese O. B.

Diese Schwangerschaft — Frühzeitiger Blasensprung. Vor sechs

Wochen Fieber, jetzt Schüttelfrost. Drohende Frühgeburt, 29.—30. Woche. Erste Steiß-Fuß-Lage.

Geburtsverlauf — Temperatur normal. Armlösung, Kopfentwicklung.

Kind — männlich, 1600 gr., 52 cm lang, unreif. Asphyktisch geboren.

Am ersten Tag — Oedeme am Rücken,

Am zweiten Tag — Erbrechen, Rückenödeme verschwunden, Sklerem an den Ober- und Unterschenkeln. Temperatur 36 Grad.

Am dritten Tag — Sklerem breitet sich über der ganzen unteren Körperhälfte aus.

Am vierten Tag — Exitus.

Daß der Zustand der Mutter bei der Genese dieser Krankheit eine Rolle spielt, wäre wohl möglich, denn in keinem Fall war die Mutter zur Zeit der Geburt in einem guten Allgemeinzustand. Daß aber spezifische Erkrankungen der Mütter eine Dispostion zu Sklerem herbeiführen (wie Geiser beim Sklerödem annimmt), ist durch den Mangel an entsprechenden Beobachtungen noch nicht zu klären. v. Reuß lehnt hier die Schwangerschaftsnephritis als disponierenden Faktor ab (sowie auch beim Sklerödem). Es wäre vielleicht vorstellbar, daß es durch den schlechten Allgemeinzustand solcher Frauen eher zu Frügeburten oder zu Geburt lebensschwacher Kinder kommt, die an und für sich die Neigung zu Untertemperaturen haben. Hinzu käme noch der gestörte Geburtsverlauf, der solche Kinder noch weiter in ihrem Allgemeinbefinden beeinträchtigt.

Zusammenfassung.

1. Beschreibung des Sclerema neonatorum und der differentialdiagnostisch in Frage kommenden Krankheiten: **Scleroedema neonatorum** und Adiponecrosis subcutanea neonatorum.

2. Aufführung von 5 neuen Fällen von Sclerema neonatorum, die in der Heidelberger Frauenklinik in den letzten 15 Jahren beobachtet worden sind.

3. Besprechung der ätiologischen Möglichkeiten.

Literatur

Acuna und Winocur — Zentralblatt f. d. ges. Kinderheilkunde, Bd. 21, S. 770.

Bauer, A. — Deutsche med. Wochenschr. B. 1, Nr. 10, S. 241, 1908.

Bernheim-Karrer — Schweiz. med. Wochenschr., Jg. 52, Nr. 1, S. 12, 1922.

Birk — Leitfaden der Kinderheilkund, S. 69, Marcus u. Webers, Bonn, 1920.

Brinchmann, A. — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 13, S. 314, 1922.

Carol und v. d. Zande — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 19, S. 245, 1926.

Channon und Harrison — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 19, S. 756, 1926.

Chen — Ztrlbl. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 24, S. 830, 1930.

Cruse — siehe Mayerhofer

Demel — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 23, S. 473, 1930.

Dolinsek und Ermenc — Wien. klin. Wchnschr., Jg. 38, Nr. 35, S. 957, 1925.

v. Dongen — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 20, S. 818.

Eckstein — in dem Lehrbuch der Kinderheilkunde von Dekgwitz, Eckstein, et al., Springer, Berlin, 1933.

Esch — siehe Rupilius.

Finkkelstein und Meyer — in Feer — Lehrbuch der Kinderheilkunde, Fischer, Jena, 5. Auflage, 1919, S. 132.

Finkelstein und Sommerfeld — Monatschr. f. Kdhlk., Bd. 25, S. 105, 1923.

Geiser — Monatschr. f. Geburtsh. u. Gynäkol., Bd. 35, S. 76, 1912.

Gelbjerg-Hansen — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 19, S. 734, 1926, oder Arch. f. Dermat. u. Syphil., Bd. 152, S. 91, 1926.

Gray — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 20, S. 529, 1926, oder Arch. of dermat. and syphilol., Bd. 14, S. 635, 1926.

Grimaldi — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 14, S. 121, 1922.

Harrison — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 20, S. 146, 1926, oder Arch. of dis. in childhd., Bd. 1, S. 123, 1926.

Heidler — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 13, S. 104, oder Wien. med. Wchnschr., Jg. 71, Nr. 25, S. 1126, 1921.

Heymann — Zeitschr. f. Kdhlk., Bd. 48, S. 238, 1929.

Hodder — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 9, S. 203, 1920.

Johannessen — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 15, S. 478, 1923.

Jaffé — siehe Keilmann.

Keilmann — Zeitschr. f. Kdhlk., Bd. 33, S. 298, 1922.

Konstam und Herbert — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 21, S. 770, 1927, oder Arch. of dis. in Chilhd.. Bd. 2, Nr. 12, S. 349, 1927.

Lange und Knöpfelmacher — siehe Yllpö.
Lemez — Zeitschr. f. Kdhlk., Bd. 46, S. 323, 1928.
Löffler — Zeitschr. f. Kdhlk., Bd. 48, S. 245, 1929.
Luithlen — siehe Rupilius.
Marfan und Debray — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 19, S. 735, 1926.
Meyer, L. F. — Deutsche med. Wchnschr., Nr. 31, S. 850, 1919.
Mayerhofer — Jahrbuch f. Kdhlk., Bd. 32, S. 348, 1915.
Millhoff — Transactions of the Academy of Med. of Cleveland, 1927, oder Am. Jour. of diseases in Child., Bd. 36, S. 177.
Pollitzer — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 23, S. 473, 1930.
Preter-Lamoral — Ztrlbltt. f d. ges. Kdhlk. Bd. 23, S. 473, 1930.
v. Reuß — Pathologie der Neugeburtsperiode in Pfaundler und Schloßmann; Handbuch der Kinderheilkunde, 1931.
Rupilius — Arch. f. Kdhlk., Bd. 101, S. 91, 1934.
Skeer — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 23, S. 653, 1930.
Westergaard — Ztrlbltt f. d, ges. Kdhlk., Bd. S. 314, 1922.
Wylie, Harrison und Thursfield — Ztrlbltt. f. d. ges. Kdhlk., Bd. 18, S. 492, 1924.
Yllpö — im Handbuch der Kinderheilkunde von Pfaundler und Schloßmann, S. 592, 1931.

Lebenslauf

Ich wurde am 11. Oktober 1909 in Brooklyn, New-York, geboren. Vom 6. bis zum 13. Lebensjahr besuchte ich die Volksschule, daran anschließend die Mittelschule (Boys' High School) in Brooklyn bis zum Jahre 1925, und von da an das College of the City of New York bis 1929.

Nach Absolvierung des Baccalaureats (Bachelor of Science) war ich eine Zeitlang als Chemiker tätig. Im Spätjahr 1930 kam ich nach Deutschland und widmete mich dem medizinischen Studium auf der Universität Heidelberg.

Die erste medizinische Prüfung habe ich in Heidelberg bestanden.